

Contribution à l'étude de l'hémispondylie et des troubles neurologiques associés

THÈSE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de Docteur en médecine

par

Harry Louis CARNOW

de New York

Thèse N° 2552

Contribution à l'étude de l'hémispondylie et des troubles neurologiques associés

THÈSE

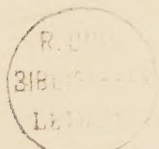
présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de Docteur en médecine

par

Harry Louis CARNOW

de New York

Thèse N° 2552



GENÈVE

ÉDITIONS MÉDECINE ET HYGIÈNE
1958

La Faculté de médecine, sur le préavis de Monsieur le professeur G. de Morsier, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, le 10 février 1958.

Le doyen :

Eric MARTIN

Thèse N° 2552

Mon humble et sincère gratitude va à Monsieur le Professeur G. de Morsier qui enseigne la Neurologie à la Faculté de Médecine de l'Université de Genève et qui m'a proposé le sujet de cette thèse, ainsi qu'à Monsieur le Docteur Gérard Gauthier qui m'a constamment aidé, durant l'exécution de mon travail, par ses instructions et ses conseils inestimables.

To my dear parents, for their most remarkable faith and understanding.

S O M M A I R E

	Pages
Introduction	7
I. L'hémispondylie	
A. Embryologie	8
B. Pathogénie	9
II. Troubles Neurologiques associés à l'hémispondylie	14
III. Cas personnel	16
IV. Discussion	21
V. Pathogénie des troubles neurologiques	23
VI. Traitement	25
Conclusions	26
Bibliographie	27



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552305_0079

I N T R O D U C T I O N

Nous avons eu l'occasion d'observer à la Clinique Neurologique de l'Hôpital Cantonal de Genève (Directeur: Prof. G. de Morsier) un malade présentant une hémispondylie de la colonne cervicale et divers troubles neurologiques associés. Ce cas nous a paru instructif; en effet, l'association des symptômes présentés par ce malade est assez rare et soulève des problèmes nosologiques, cliniques et pathogéniques. C'est la raison pour laquelle nous avons décidé de lui consacrer notre thèse.

Avant d'exposer la clinique de ce cas, nous allons brièvement passer en revue l'embryologie de la colonne vertébrale et la pathogénie de l'hémispondylie.

I. L'HEMISPONDYLIE

A. Embryologie

Le premier rudiment du squelette axial est la corde dorsale. C'est un organe membraneux et flexible, situé dans l'axe du corps et s'étendant de l'extrémité antérieure de la base du cerveau moyen jusqu'au bourgeon caudal. "Durant le stade membraneux, après que l'ébauche primitive du rachis s'est divisée en un certain nombre de segments primitifs, plus nombreux que les définitifs, le futur corps vertébral, ou centrum, est représenté par deux points distincts situés des deux côtés de la corde dorsale. Ces derniers ayant subi la chondrification se réunissent pour s'ossifier en un point unique, central". (21).

Le processus de chondrification débute au commencement du deuxième mois de la vie embryonnaire. En certains points de la gaine squelettogène les cellules du tissu sécrètent de la substance fondamentale qui s'interpose entre elles et les écarte les unes des autres. En d'autres points plus restreints, le tissu squelettogène conserve, au contraire, ses caractères primitifs. De cette façon la couche squelettogène se différencie d'une part: en de nombreux corps vertébraux, qui semblent plus clairs sur une coupe longitudinale et, d'autre part en de nombreux disques intervertébraux interposés entre les précédents.

Peu de temps après l'apparition du corps de la vertèbre, on voit s'ébaucher l'arc vertébral. Celui-ci est représenté par deux courts prolongements réunis à la face dorsale de la moelle épinière par un arc de tissu squelettogène.

La partie de ce tissu située entre les différents arcs vertébraux donne naissance à l'ensemble des ligaments de la colonne vertébrale.

B. Pathogénie

Ce n'est que depuis que l'on connaît l'embryogénèse de la colonne vertébrale que les travaux valables ont pu être faits sur les anomalies de celle-ci.

La multiplicité des malformations s'explique par la variété et le nombre des éléments constitutifs de la vertèbre, les disques intervertébraux, les arcs et leurs apophyses, les ébauches des côtes, les points d'ossifications secondaires se développant entièrement et indépendamment les uns des autres (26). De plus, comme le font remarquer SCHMORL et JUNGHANNS (26): "L'apparition du cartilage, l'ossification et le développement définitif de ces éléments se produisent à des époques très différentes. Il y en a qui, fusionnés à l'origine (apophyses des arcs postérieurs, ébauches costales), s'écartent ultérieurement dans quelques segments rachidiens et restent soudés dans d'autres. D'autres, séparés dès les premiers stades de l'évolution (corps vertébraux, arcs postérieurs) se rapprochent et fusionnent à un stade plus avancé. En outre, la transformation de la vertèbre primitive en une vertèbre définitive s'accompagne de déplacements segmentaires pendant lesquels les deux héli-vertèbres (droite et gauche) restent parfaitement indépendantes."

L'héli-vertèbre est par définition due à une agénésie soit du corps vertébral seul, soit de l'arc ou d'un de ses constituants. Nous allons brièvement rapporter les explications qu'ont données certains auteurs, afin d'éclairer la pathogénie de cette affection.

Le processus d'ossification s'accomplit absolument de la même manière dans chaque vertèbre cartilagineuse. En un ou plusieurs points de la surface, des vaisseaux sanguins s'engagent à l'intérieur du cartilage. Ils résorbent la substance fondamentale du tissu sur une petite étendue, ce qui donne lieu à la formation d'un petit espace rempli par des capillaires et par des cellules médullaires. Autour de cet espace, des sels calcaires se déposent dans le tissu cartilagineux. Un certain nombre de cellules médullaires hypertrophiées se transforment en ostéoblastes et sécrètent alors de la substance osseuse. Il se forme ainsi au sein du tissu cartilagineux un noyau osseux, ou un centre d'ossification, tout autour duquel le cartilage s'atrophie progressivement et est remplacé par du tissu osseux.

Signalons encore qu'il existe trois centres principaux d'ossification primitifs au niveau de chaque vertèbre: un médian au niveau du corps et deux latéraux pour l'arc neural et les

apophyses. Ces centres apparaissent au troisième mois de la vie intra-utérine, simultanément au niveau cervical et dorsal. Notons enfin, qu'à partir de la 18ème année se développent six points d'ossifications secondaires.

PUTTI (22) la plaçait dans le cadre des anomalies numériques de la colonne par opposition aux anomalies par différenciation régionale et morphologique. D'après cet auteur, ce sont les "différents éléments du métamère autonomes, qui se sont comportés différemment. Les segments primitifs, plus nombreux que les définitifs, n'ont pas subi la réduction habituelle, ou, au contraire, ont été l'objet d'une réduction exagérée".

Pour LEHMANN-FACTUS (17), la formation de l'hémivertèbre ferait suite au stade où existent les deux ébauches du corps vertébral. Il se formerait alors une soudure oblique entre l'une de ces ébauches avec son corrolaire sous-jacent, mais situé du côté opposé. Il en résulterait un centre isolé qui correspondrait à l'hémivertèbre.

Dans leur traité de "Roentgenologie", KOHLER et ZIMMER (15) divisent les anomalies morphologiques d'origine embryonnaire en deux groupes:

- 1) Lésions apparues au stade cartilagineux;
- 2) Lésions apparues au début de l'ossification.

Pour ces auteurs, l'hémivertèbre latérale, affection relativement fréquente et à l'origine de certaines scoliozes, est dans la plupart des cas la conséquence d'un arrêt de développement survenu au stade cartilagineux.

Par contre, l'hémivertèbre antérieure ou postérieure, affection moins fréquente et à l'origine de certaines cyphoses, serait due à un arrêt à un stade plus avancé.

Pour SCHMORL et JUNGHANS (26), il est difficile de trancher ce débat dans l'état actuel de nos connaissances. Rien ne nous permet de dire encore que nous sommes en présence d'un arrêt du développement au stade soit cartilagineux, soit osseux, soit enfin d'une insuffisance vasculaire touchant une moitié du corps vertébral (FELLER et STERNBERG, JUNGHANS).

L'hémispondylie qui nous intéresse particulièrement dans le cadre de ce travail est due à l'absence ou à l'insuffisance, pour les raisons mentionnées ci-dessus, du développement d'une hémivertèbre. Pour SAIDMAN (21), lorsque l'on se trouve en présence d'une hémivertèbre accompagnée d'une apophyse transverse et d'une apophyse épineuse, on est en droit de parler d'hémispondylie alors

que l'absence de la première et l'aplasie partielle de la seconde doivent faire poser le diagnostic de dimicrospondylie.

Il semble que l'unanimité se soit faite maintenant pour admettre que l'hémispondylie est la conséquence d'une anomalie germinale qu'il faut placer au premier stade du développement embryonnaire, alors que la colonne n'est encore qu'à l'état mésodermique. D'après ARNT (1), les troubles associés à l'hémispondylie (déviation, déformation) doivent être considérés comme secondaires. JARCHO et LEVIN (12) estiment que deux facteurs interviennent dans le déterminisme de ces malformations vertébrales:

- 1) un facteur dysplasique spécifique;
- 2) une tendance dysplasique générale qui expliquerait la coexistence d'autres anomalies.

Ces deux auteurs pensent qu'il se produit une inhibition des centres chondrogéniques des vertèbres avant la huitième semaine de la gestation. Cette inhibition atteindrait aussi la partie mésenchymateuse qui est à l'origine du disque intervertébral.

Les altérations qui produisent les anomalies partielles des vertèbres se manifestent plus tardivement dans le cours du développement que celles qui provoquent l'apparition d'anomalies totales.

VAN DER SAR (27) estime que toute perturbation de la segmentation rachidienne entraîne la formation de nombreuses hémivertèbres, en même temps que des malformations costales. En effet, dans la plupart des cas, on a pu mettre en évidence de telles associations malformatives.

Dans le domaine clinique c'est à MECKEL (18), VROLIK (21), KOELLICKER (14) et d'autres que nous devons les premières investigations dans le domaine des malformations du rachis. La radiologie permet, dès la fin du siècle dernier, d'avoir des documents et des renseignements précis sur la cause des scolioses qui ont, dans la plupart des cas, pour origine des anomalies vertébrales.

C'est à MOUCHET (19) que revient le mérite d'avoir le premier, dès 1898, publié une observation sur la scoliose congénitale avec des documents radiologiques à l'appui. Elle concernait un cas de scoliose avec défaut de développement d'une demi-vertèbre. La radiographie avait permis de mettre en évidence un demi-corps, un demi axe et une apophyse transverse.

P. NAU (20), dès 1904, put publier une thèse sur cette nouvelle classe de scoliose et rassembler, à partir des 90 cas qu'il avait examinés, des faits cliniques en vue de tenter

d'expliquer l'étiologie et l'anatomopathologie de cette affection. Ses travaux l'amenèrent à postuler trois théories qui pourraient servir à éclairer l'origine de ces malformations:

- 1) Théorie amniotique: Dans certains cas d'oligamnios, le fœtus est soumis à une compression qui, tout en respectant l'intégrité vertébrale, produit une scoliose.
- 2) Théorie nerveuse: Un trouble de la métamérisation neuro-musculaire remontant aux premières semaines de la grossesse arrêterait le développement normal des ébauches chordales.
- 3) Théorie mécanique: Il y aurait glissement latéral des vertèbres pour des causes inconnues. Cette dernière théorie n'est plus guère retenue maintenant (SCHINZ).

En tout état de cause, l'hémispondylie est une affection rare n'apparaissant que dans le 0,3 % des colonnes examinées par BRAILSFORD (cité par Van Der Sar) (27).

ARNT (1) a rassemblé un certain nombre de cas avec absence partielle ou complète d'une ou plusieurs vertèbres cervicales et a décrit des cas de vertèbre cunéiforme que KOHLER (15) n'approuve pas d'ailleurs, car il ne "désigne que la forme de la vertèbre sans plus".

BROCHER (5) a décrit des cas d'hémivertèbres multiples associés à d'autres anomalies du rachis.

ANDRASSY a eu l'occasion de rapporter un cas d'hémivertèbre associé à des troubles graves d'un côté des os du bassin.

SEREE et coll. (21) ont rapporté un cas de scoliose double sans torsion, conséquence d'hémivertèbres bilatérales multiples.

PERROT et BABAIANTZ (21) ont observé un cas de scoliose congénitale avec hémispondylie dorsale accompagnée d'une série d'autres malformations osseuses chez une jeune fille de 12 ans. Rappelons brièvement les anomalies que la radiologie permet de mettre en évidence dans ce cas.

- 1) Hémivertèbre dorsale surnuméraire. Quatorze côtes à droite et treize à gauche.
- 2) Côtes cervicales. Lombalisation de S_1 .
- 3) Spina bifida occulta de C_6 . D éfaut de développement et de soudure des arcs de D_2 . Rachischisis de D_3 et D_4 . Platyspondylie de D_9 .

Il n'est pas rare qu'au niveau d'une même colonne il existe plusieurs hémivertèbres. Dans un cas de ROKITANSKY il y avait 4 demi-vertèbres, dans un autre rapporté par GONZALES-AGUILER (21) on compte 8 cunéiformes. Si ces lésions sont situées d'un même côté, il se produit une déformation en S du rachis alors que si elles sont de côtés opposés, elles peuvent ne pas attirer l'attention ("Scoliose congénitale sans scoliose" de Mouchet).

Au point de vue radiologique le diagnostic ne pose pas de difficulté majeure dans la plupart des cas et surtout lorsque l'anomalie est isolée. Dans ce cas, l'hémivertèbre, de forme triangulaire, prend place entre deux vertèbres normales tout en étant légèrement luxée latéralement. Il n'est pas rare que l'hémivertèbre fusionne avec les éléments sous et sus-jacents. On remarque alors que d'un côté du rachis il existe 2 apophyses transverses et 2 côtes, alors que du côté opposé, ces éléments sont uniques. Il faut donc rechercher ces points de repère afin de confirmer le diagnostic.

Dans les cas où les anomalies sont multiples, les lésions sont plus complexes à diagnostiquer et ceci surtout en cas de cyphoscoliose (26). SAIDMAN (15) recommande de rechercher dans ces cas la présence, sur le cliché de face de l'apophyse transverse et sur le cliché de profil celle de l'apophyse épineuse.

Lorsqu'il n'y a pas de fusion vertébrale, on constate que les espaces intervertébraux sont relativement normaux et le rebord et le plateau vertébraux indemnes.

En résumé:

Tous les auteurs admettent que l'hémispondylie est consécutive à un trouble du développement embryonnaire, se produisant au stade soit cartilagineux, soit du début de l'ossification, et entraînant une inhibition de la segmentation de l'axe mésodermique primitif.

II. TROUBLES NEUROLOGIQUES ASSOCIES A L'HEMISPONDYLIE

Plusieurs auteurs ont observé des troubles neurologiques chez des malades présentant une hémispondylie.

FLASHMAN, GHORMLEY et BAKER (7) rapportent le cas d'une femme de 38 ans ayant une hémivertèbre cervicale droite. La malade se plaignait de douleurs dans la région cervicale droite, et au niveau de l'épaule du même côté, depuis plusieurs années. Ces douleurs s'accrochèrent progressivement au cours des deux années qui précédèrent son hospitalisation. Les algies avaient le caractère d'un engourdissement et de fourmillements; ils irradiaient à la face externe du bras droit, jusqu'au coude. Il s'agissait d'une femme en bon état de nutrition et bien développée. Elle présentait une proéminence du cou du côté droit, avec une limitation considérable des mouvements de la colonne vertébrale. L'examen neurologique ne révèle aucune modification de la motricité. Les réflexes étaient normaux et symétriques. Par contre, il existait une hypersensibilité des muscles à droite, à la base du crâne, au cou, à l'épaule et au bras droit.

Les examens de laboratoire du sang et de l'urine donnaient des résultats normaux. Une radiographie de la colonne cervicale révéla une hémivertèbre cervicale droite, au niveau de C₆.

Les médecins estimèrent que les troubles constatés étaient secondaires à une compression des racines nerveuses cervicales. Une opération confirma la présence d'une hémivertèbre en C₆. La racine nerveuse était comprimée à ce niveau par l'altération de la colonne.

Une laminectomie décompressive fut exécutée et une résection des ligaments jaunes fut effectuée par la même occasion.

Ensuite une greffe prise sur le tibia gauche fut pratiquée afin de souder les vertèbres cervicales de C₄ à D₂. L'opération entraîna une disparition totale des symptômes cliniques et la guérison complète de la malade.

III. CAS PERSONNEL

J. Fa. (observation no. 1766) est un homme de 36 ans qui exerce le métier de manoeuvre. Aucun fait particulier à relever dans ses antécédents héréditaires; pas de maladie familiale connue.

Jusqu'à l'âge de 20 ans le malade a toujours été en excellente santé. Lors d'un examen médical de routine fait au service militaire, on constata la présence d'une albuminurie élevée. Fa. fut hospitalisé pendant 2 mois et demi et soumis à un régime déchloruré.

Pendant 13 ans il put exercer son activité professionnelle sans difficulté. A l'âge de 33 ans il fut victime d'une légère intoxication au Parathion; (il s'agit d'un insecticide de haute toxicité. La formule chimique du produit est la suivante: diethyl-p-nitro-phenyl-mono-thiophosphate). Cette intoxication entraîna l'apparition de violentes céphalées pour lesquelles le malade fut hospitalisé pendant un mois.

Depuis cet épisode l'état de santé de Fa. resta déficient. Il souffrit en particulier de céphalées frontales et rétro-orbitaires intermittentes. Il se plaignit également de vertiges.

Depuis la fin 1955, tous ces troubles ont augmenté d'intensité; Fa. se sent fatigué, il se plaint de troubles de l'équilibre, de lombalgies et de douleurs dans les mollets. Les "vertiges" dont se plaint le malade sont en réalité des sensations de pulsion gauche; ils sont particulièrement violents le matin et obligent fréquemment le patient à interrompre son travail pendant quelques instants.

A la même époque le malade fut hospitalisé à Sion.

Après une rémission passagère les troubles réapparaissent, s'accroissent et nécessitent son hospitalisation à l'Hôpital cantonal de Genève, Service de Médecine II. On retint alors le diagnostic de glomérulonéphrite chronique avec syndrome de Ménière (Clinique de Thérapeutique, Prof. R.S. Mach). Le malade fut alors transféré dans le Service d'oto-rhino-laryngologie (Prof. A. Montandon). Après un bref séjour le malade nous fut adressé.

A l'entrée dans le Service de Neurologie, le 8 octobre 1956, le patient se plaignait de:

- sensation de pulsion très intense pouvant entraîner la chute et s'accompagnant de nausées et parfois de vomissements. Cette sensation a un horaire essentiellement matinal;
- céphalées frontales, sus- et rétro-orbitaires, apparaissant en même temps que l'impression de pulsion;
- hypoacousie gauche progressive;
- troubles de la démarche dus à une faiblesse des jambes.

Le malade est en bon état de nutrition. Rien de particulier aux status digestif et pulmonaire. Cependant il faut signaler une dyspnée assez manifeste. L'auscultation cardiaque est normale, l'électrocardiogramme également. La tension artérielle est stabilisée en moyenne aux environs de 12/9 cm Hg. Pas d'anomalie de l'appareil uro-génital. L'urine contient quelques rares érythrocytes et leucocytes ainsi que quelques cylindres granuleux. Il existe une albuminurie constante à 1 g/litre. L'azote total non protéinique est de 25 à 35 mg/%; les protides totaux sont à 7,5 g/%; la créatinine est à 1,25 mg/%; la clearance glomérulaire s'élève à 79 cc/minute pour la créatinine; la cholestérolinémie est de 376 mg/%.

L'examen du fond d'oeil révèle la présence d'artères un peu brillantes sans foyer, sans hémorragie. Il existe une légère hypermétropie.

L'examen oto-rhino-laryngologique montre de petites zones atrophiques sur le tympan gauche (dans les limites normales). L'audiogramme révèle une hypoacousie mixte, surtout de transmission, à gauche. Les épreuves de Barany décèlent l'existence d'une prédominance directionnelle gauche du nystagmus.

L'examen neurologique pratiqué dans le service montre qu'il n'existe aucune atteinte des paires crâniennes à part celle du VIIIème nerf; les membres supérieurs ne présentent aucune altération motrice ou sensitive. La sensibilité de la face est

parfaitement conservée. Aux membres inférieurs on note une légère diminution de la force musculaire de la jambe gauche; il y a une hyperréflexie rotulienne et achillienne gauche; à l'épreuve de Mingazzini on note des oscillations à gauche; le cutané plantaire gauche provoque une extension des 4 derniers orteils avec tendance à l'extension du gros orteil. La marche aveugle fait apparaître une déviation à gauche en avant.

Diverses radiographies ont été exécutées:

Incidence de Schüller: du côté gauche on relève une densification osseuse autour du canal auditif. De ce même côté la pneumatisation pétro-mastôïdienne n'existe pas au-dessus de la pyramide.

Incidence de Stenvers: canaux semi-circulaires et conduit auditif interne apparaissent intacts de même que la région du limaçon.

Colonne cervicale: de face on note l'existence d'une angulation de la colonne, secondaire à la présence à gauche d'une hémivertèbre C7. De profil la malformation est moins visible. (fig. 1).

Une ponction lombaire a permis de constater que le liquide céphalo-rachidien s'écoulait sous une pression normale; il était limpide et contenait 0,30 d'albumine, 80 mg/% de sucre, 700 mg/% de chlorures. Il n'y avait aucun élément.

Nous avons jugé indispensable de pratiquer une myélographie. Nous avons utilisé du Pantopaque (12 cc) injecté par voie lombaire. Nous avons pu constater que la colonne opaque franchissait facilement la région cervicale; il n'y avait aucun obstacle visible sur la radiographie.

Le 6 novembre 1956, le malade quitte le service, amélioré.

Ce malade a fait un second séjour d'un mois, (26 décembre 1957 au 31 janvier 1958), dans le service pour des douleurs sacro-lombaires augmentées par la toux et la défécation. La radiographie permit de constater qu'à la suite de la myélographie il était resté un important dépôt de substance opaque au niveau du cul-de-sac dure-mérien. L'affection rétrocéda devant des injections épidurales d'hydrocortisone.

Un examen neurologique de contrôle nous permit de constater que :

- 1 - Les nerfs craniens ne présentent aucune particularité.
- 2 - Aux membres supérieurs, on constate un tremblement des extrémités à gauche et l'absence des réflexes bicipitaux à droite. les sensations tactiles sont mieux perçues à droite qu'à gauche. Il en est de même aux membres inférieurs.
- 3 - Un léger syndrome pyramidal à gauche (ébauche d'extension du gros orteil).

Depuis sa sortie le malade a repris ses activités normales et ne formule plus aucune plainte.

En résumé: Chez un malade porteur d'une hémispondylie vertébrale cervicale (7ème cervicale), on constate la présence d'un syndrome radiculaire au niveau du membre supérieur gauche, sans signes objectifs nets à l'examen. Par contre, il existe un syndrome pyramidal gauche signant une atteinte des voies longues et faisant admettre une myélopathie cervicale secondaire à l'hémispondylie. Ce malade présentait d'autre part une glomérulo-néphrite chronique. Il avait souffert d'une légère intoxication au Parathion 3 ans auparavant.



Fig. 1
Radiographie de la colonne cervicale
Hémispondylie en C₇

IV. DISCUSSION

Les troubles neurologiques signalés chez Fa. retiendront particulièrement notre attention. Ces troubles étaient constitués par:

- 1 - Une atteinte des voies longues.
- 2 - Des troubles vestibulaires évolutifs.

Le syndrome auditif se traduit chez notre malade par des bourdonnements d'oreilles et une hypoacousie gauche.

Le syndrome vestibulaire entraîne l'apparition de nausées et des troubles de l'équilibre.

La marche aveugle fait apparaître une déviation à gauche et les épreuves de Barany décèlent l'existence d'une prédominance directionnelle gauche du nystagmus. Nous avons un nystagmus de type central.

Ce syndrome a débuté à l'âge de 33 ans et s'est aggravé progressivement ces 3 dernières années; il s'est développé en même temps que le syndrome pyramidal. Cette symptomatologie nous a fait penser tout d'abord à un neurinome de l'acoustique. Nous n'avons cependant pas retenu ce diagnostic. En effet, les radiographies de Stenvers et de Schüller ont démontré que les orifices auditifs internes et externes étaient normaux; nous n'avons noté aucune atteinte de la 5ème ou de la 7ème paire crânienne; il y avait un nystagmus de type central; l'audiogramme révélait l'existence d'une surdité mixte (surtout de transmission) et non une surdité nerveuse pure. Enfin, l'examen du liquide céphalo-rachidien se montrait normal. L'évolution a permis d'exclure définitivement ce diagnostic.

Une formule cytologique non modifiée et une formule chimique normale du liquide céphalo-rachidien nous firent également éliminer l'éventualité d'un processus infectieux aigu ou chronique.

Nous croyons utile d'insister sur le fait que notre malade a présenté au début de son affection une intoxication au Parathion. Ce produit est un insecticide inhibiteur de la vraie et de la pseudo-cholinestérase, dont les effets sur l'homme sont très sensiblement les mêmes que ceux produits par la D.F.P. (Di-isopropyl-fluorophosphate). Cette inhibition est réversible en quelques heures mais il existe un effet cumulatif difficilement réversible si l'intoxication a été de longue durée. Dans les cas d'intoxication aiguë (cas de notre malade), on assiste à des phénomènes diarrhéiques, avec incontinences sphinctériennes et du ténésme. Dans un grand nombre de cas, des signes de lésions pulmonaires accompagnent les désordres gastriques. La pression artérielle est constamment augmentée. Lorsque l'intoxication est légère, les troubles que nous venons de signaler sont accompagnés d'insomnie ou de cauchemars. Dans les formes sévères, il y a ataxie, tremblement, confusion mentale, troubles de la parole, désorientation. Il peut arriver qu'une paralysie généralisée emporte le malade.

Nous n'avons pas retenu le diagnostic d'intoxication au Parathion qui n'a été que légère. Une intoxication chronique du système nerveux central aurait provoqué des troubles symétriques, ce qui n'était pas le cas chez notre malade.

V. PATHOGENIE DES TROUBLES NEUROLOGIQUES

Pour comprendre la pathogénie des troubles présentés par notre malade, comparons-les à ceux qui furent observés par FLASHMAN (7) et RIVA (24).

Fa. avait des céphalées, tout comme les malades de FLASHMAN et RIVA. Ce dernier auteur a rapporté l'observation d'un malade présentant également des troubles auditifs et des troubles de l'équilibration. Enfin, la faiblesse et les troubles de la marche que présente Fa. rappellent le cas de la jeune fille étudié par FAURE-BEAULIEU (6).

Considérons maintenant, en relation avec la pathogénie, l'anomalie intéressante présentée par notre malade; c'est l'hémispondylie, localisée chez lui en C₇.

Cette anomalie squelettique a été découverte chez lui à la radiographie, en même temps qu'une lordose compensatrice de la colonne dorsale. On peut dire que l'hémivertèbre a été une découverte plus ou moins fortuite, quoique certains symptômes comme la sensation de craquement à la mobilisation du cou eussent pu la faire soupçonner.

Comment expliquer l'association de l'hémispondylie avec les troubles nerveux ?

FLASHMAN (7) et ses collaborateurs attribuent les symptômes observés à une compression des racines nerveuses par la distorsion de la colonne et à l'obstruction des grands vaisseaux épидурaux.

FAURE-BEAULIEU (6) invoque aussi une compression des racines au niveau des trous de conjugaison rétrécis, par l'épaississement de la graisse épидurale et par des brides de tissu conjonctif.

A cette compression, LE GENISSEL et DURAND (16) ajoutent, comme facteur pathogénique, une irritation des rameaux communicants du sympathique, se traduisant par des spasmes vasculaires.

BAUMANN (2) admet qu'il y a, outre les malformations osseuses, des anomalies congénitales de la musculature et des centres nerveux.

De l'avis de RIVA (24), les anomalies congénitales se compliquent par le développement de lésions irritantes et de spasmes vasculaires.

Enfin, PUGH (cité par Perrot-Babaiantz) attribue les désordres nerveux à une dysplasie générale à laquelle s'ajoute un facteur mécanique, la compression. Par la suite, il y a une irritation des racines des nerfs brachiaux et thoraciques.

De notre côté nous pouvons admettre que chez notre malade les troubles nerveux sont dus d'une part à une myélopathie cervicale d'origine compressive et à une perturbation des fonctions sensitives et vestibulaires par compression par une ou plusieurs vertèbres cervicales, dysplasiques et par la réduction du trou de conjugaison. Il s'y ajoute peut-être des spasmes artériels d'origine sympathique.

Certes, on pourrait se demander comment une malformation localisée de la colonne cervicale peut déterminer des désordres des régions aussi éloignées que l'oreille interne et les voies pyramidales. Pour répondre à ces questions, on doit se rappeler que les malformations de la colonne vertébrale sont souvent associées aux autres malformations de système nerveux. D'autre part, s'y ajoutent les troubles d'origine sympathique.

Ceux-ci expliquent aussi le développement assez tardif des désordres nerveux qui sont survenus après l'âge de 30 ans. Cependant, il devait préexister un "*locus minoris resistentiae*" qui a favorisé l'apparition des troubles.

D'autre part, même si l'origine première de la malformation cervicale remonte à une époque très ancienne de l'embryogénèse, l'ossification qui est beaucoup plus tardive et qui se continue encore dans les premières années de la vie extra-utérine (et jusqu'à l'âge de 20 à 30 ans même) peut entraîner à sa suite des lésions des centres médullaires et des racines des nerfs.

On sait que c'est souvent dans l'âge adulte que les malformations squelettiques du crâne et de la colonne vertébrale se décompensent et qu'apparaissent les troubles nerveux.

VI. T R A I T E M E N T

Après cette étude pathogénique, disons encore deux mots du traitement.

FLASHMAN et coll. (7) ont pratiqué chez leur malade une greffe osseuse prise sur le tibia gauche, pour souder les vertèbres cervicales. L'opération réussit pleinement.

La malade de RIVA (24) fut soignée par le repos et un traitement électrique qui améliora beaucoup les fonctions auditives.

Comme nous l'avons vu, notre patient bénéficia beaucoup des ionisations calciques transoculo-cervicales et de la vitaminothérapie.

CONCLUSIONS

1 - Nous avons exposé le cas d'un patient qui présente une hémispondylie de C₇ à gauche et qui, à l'âge de 33 ans a commencé à souffrir de troubles moteurs et sensitifs du côté gauche du corps avec douleurs dans le bras du même côté. Il existait également une hypoacousie à gauche et des troubles vestibulaires.

2 - L'hémispondylie est une malformation rare. Elle est due à une anomalie très précoce de la corde dorsale qui remonte probablement avant la huitième semaine.

3 - Les troubles nerveux associés à l'hémispondylie sont encore plus rares. Nous n'avons trouvé dans la littérature qu'un seul cas comparable au nôtre.

B I B L I O G R A P H I E

1. ARNT, F. Über einen Fall von dorsalem Halbwirbel.
Röntgenpraxis. 14, 384, 1942.
2. BAUMAN, G.I. Absence of cervical spine. J.A.M.A. 98, 129-32,
1932.
3. BAENSCH, H.R., FRIEDL, W.E. et UEHLINGER, E. Traité de Radio-
diagnostic. Ed. Delachaux et Niestlé, Neuchâtel,
1956.
4. BORREMANS-PONTHIERE, P., Van ESPEN, J., De LAEY, M.
Les Hommes sans cou; un cas d'anomalies multiples
de la colonne cervico-dorsale.
Acta paediatrica belg. 5, 119-26, 1951.
5. BROCHER, J.E. Fortschr. Röntgenstr. 58, 440, 1938.
6. FAURE-BEAULIEU, M., SCHAEFFER et Mme SALOFF. Malformations
congénitales complexes du rachis cervical avec syn-
drome neurologique associé. Rev. Neurologique.
73, 183-4, 1941.
7. FLASHMANN, F.L., GHORMLEY, R.K. et BAKER. Congenital hemiver-
tebrae in cervical region with brachial neuritis.
Proceed. of Staff Meet. of Mayo Clinic, 22, 183-84,
1949.
8. GOLDMAN, I.R. Congenital malformation of Vertebral hemiverte-
brae with aplasia of corresponding ribs, associated
with lateral meningo-myelocoele.
Arch. of Path. 47, 153-9, 1949.
9. GAUDUCHEAU, R. Malformation vertébrale unilatérale; étude ra-
diologique des cas. Bult. et mém. Soc. d'électro-
radiol. Méd. de France. 27, 613-14, 1939.

10. ISELIN, H. Classification schema of disease, deformities and ankylosis. Schweiz. med. Wochenschr. 80, 1262-64, Nov. 1950.
11. ISEMEIN, L., FOURNIER, A.M., PERDRIX et REDON. Les rachis cervicaux pathologiques (réflexions à propos de 150 cas). J. Radiol. et Electrol. 32, 518-19, 1951.
12. JARCHO, S. et LEVIN, P.M. Hereditary malformation of vertebral bodies. Bull. of John Hopkin's Hosp. 62, 216-27, 1938.
13. KIENBOCK, R. Missbildungen der Halswirbelsäule, Beitrag zum Klin. Chir. 171, 508-9, 1941.
14. KOELLICKER, A. Entwicklungsgesichte des Menschen und der höheren Tiere. 2. Aufl. Leipzig, 1879.
15. KOHLER, A. et ZIMMER, E.A. Roentgenologie. Ed. Delachaux et Niestlé S.A. Neuchâtel, 1956.
16. Le GENISSEL et DURAND. Malformation congénitale du rachis cervicale inf. avec troubles artéritiques des membres supérieurs. J. de Radiol. et d'Electrol. 31, 737-39, 1950.
17. LEHMANN-FACIUS, M. Frankf. Zeit. Pathol. Bd. 31, 384-7, 1942.
18. MECKEL, J.F. Handb. der Pathol. An. Halle, 1812.
19. MOUCHET, A. et ROEDERER. "La scoliose congénitale". Rapport au congrès des Pédiatres de la langue française. Lyon 1922.
20. NAU, P. Thèse, Paris-Bordeaux, 1922-23.
21. PERROT, A. et BABAIANTZ, L. Les malformations congénitales de la colonne vertébrale et les scolioses consécutives. Rev. méd. de la Suisse Romande. 53, 545-62, 1933.
22. PUTTI, V. Fortsch. Roentgenstr. 14, 15, 1910.
23. PAILLARD, C.H. Congenital malformation of spine and rheumatic lesion. Rhumatisme. 7, 119-26, Jan. 1951.
24. RIVA, M. Vasomotricità vestibolare e rachide cervicale. Sindrome di claudicazione dell'arteria uditiva interna. Minerva med. 44, 236, 1953.
25. ROSSINI, R. Neurologic manifestations associated with malformation of cervical spine. Rev. Neurol. 24, 256-64, March-April 1954.

26. SCHMORL, G. und JUNGHANS, H. Die gesunde und kranke Wirbelsäule im Röntgenbild und in der Klinik. Leipzig, 1951.
27. Van der SAR, A. Hereditary multiple hemivertebrae. Documenta de medicina geographica et tropica. 4, 23-28, 1952.
28. WYBURN, G.M. Observations on the developement of the human vertebral column. J. of Anatomy. 78-79, 94-103, 1944-45.

